FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1958

117

THESE

pour le

DOCTORAT DE L'UNIVERSITE DE PARIS

(mention médecine)

par

Z A L I S Oreste

né le 12 Septembre 1926

à JASSY (Roumanie)

Présentée et soutenue publiquement le

ETUDE DE HUIT CAS DE PERSISTANCE DU CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE COMMUN ET REVUE DE LA LITTERATURE

Président : P. SOULIE, Professeur.

Edition A.G.E.M.P.

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du candidat : Z A L I S

Prénom : Oreste

Date de soutenance :

Numéro d'ordre :

1

ZALIS Oreste

Etude de huit cas de persistance du canal atrio-ventriculaire commun et revue de la littérature.
Thèse Méd. (Univ.) Paris 1958
N°
Dact. in-4° 41 p. + 9 h.t.
Edition A.G.E.M.P. 1958

2

ZALIS Oreste

Etude de huit cas de persistance du canal atrio-ventriculaire commun et revue de la littérature.
Thèse Méd. (Univ.) Paris 1958
N°
Dact. in-4° 41 p. + 9 h.t.
Edition A.G.E.M.P. 1958

3

ZALIS Oreste

Etude de huit cas de persistance du canal atrio-ventriculaire commun et revue de la littérature.
Thèse Méd. (Univ.) Paris 1958
N°
Dact. in-4° 41 p. + 9 h.t.
Edition A.G.E.M.P. 1958

4

ZALIS Oreste

Etude de huit cas de persistance du canal atrio-ventriculaire commun et revue de la littérature.
Thèse Méd. (Univ.) Paris 1958
N°
Dact. in-4° 41 p. + 9 h.t.
Edition A.G.E.M.P. 1958

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1958 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT DE L'UNIVERSITE DE PARIS

(mention médecine)

par

Z A L I S Creste

né le 12 Septembre 1926

à JASSY (Roumanie)

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Présentée et soutenue publiquement le

ETUDE DE HUIT CAS DE PERSISTANCE DU CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE COMMUN ET REVUE DE LA LITTERATURE

Président : P. SOULIE, Professeur.

Edition A.G.E.M.P.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Bénard H., Brocq P., Bulliard H., Cadenat F., Carnot P., Chabrol Et., Champy C., Chevassu M., Debré R., Delbet P., Donzelot E., Gastinel P., Guillain G., Halphen E., Harvier P., Laroche G., Laubry Ch., Lemaître F., Lévy-Solal E., Lhermitte J., Lian C, Loeper M., Marion G., Mathieu P., Mocquot P., Mondor H., Mulon P., Olivier E., Richet Ch., Sannié Ch., Sézary A., Tanon L., Velter E.,

DOYEN ..... Léon BINET *Membre de l'Institut*

ASSESSEUR ..... Jean VERNE

I - PROFESSEURS

		MM.
Anatomie		CORDIER G.
Anatomie pathologique		DELARUE A.
Bactériologie		FASQUELLE R.
Biochimie médicale		JAYLE M.F.
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports		CHAILLEY-BERT P.
Biologie médicale		FAUVERT R.
Cancérologie médicale et sociale		BERNARD J.
Clinique de cardiologie		MOUQUIN M.
Cliniques chirurgicales	Beaujon	SICARD A.
	Cochin	QUENU J.
	Hôtel Dieu	MENEGAUX G.
	Salpêtrière	MOULONGUET P.
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique		MERLE D'AUBIGNE R.
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire		de GAUDART D'ALLAINES F.
Clinique de chirurgie infantile et orthopédie		FEVRE M.
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire		MONOD R.
Clinique gynécologique		FUNCK-BRENTANO P.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		DEGOS R.
Clinique des maladies des enfants		CATHALA J.
Clinique des maladies infectieuses		MOLLARET P.
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale		DELAY J.
Clinique des maladies métaboliques		HAMBURGER J.
Clinique des maladies du sang		CHEVALLIER P.
Clinique des maladies du système nerveux		ALAJOUANINE T.
Cliniques médicales	Bichat	JUSTIN-BESANCON L.
	Broussais	DE GENNES L.
	Cochin	MOREAU R.
	Hôtel-Dieu	BARIETY M.
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique		DEBRAY C.
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR	VALLERY-RADOT L.
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutr.		BOULIN R.
Clinique de neuro-chirurgie		PETIT-DUTAILLIS D.
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LACOMME M.
	Port-Royal	VARANGOT J.
Clinique d'obstétrique et de gynécologie		LANTUEJOUL P.
Clinique ophtalmologique		RENARD G.
Clinique oto-rhino-laryngologique		AUBIN A.
Clinique de pneumo-phtisiologie		BERNARD E.
Clinique psychiatrique infantile		HEUYER C.
Clinique de puériculture		LELONG M.
Clinique rhumatologique médicale et sociale		COSTE F.
Clinique stomatologique		DECHAUME M.
Clinique thérapeutique chirurgicale		SENEQUE J.
Clinique thérapeutique médicale		LEMAIRE A.
Clinique urologique		FEY B.
Embryologie		GIROUD A.
Génétique médicale		LAMY M.
Histoire de la médecine et de la chirurgie		SOULIE P.
Histologie		VERNE J.
Hygiène et clinique de la première enfance		TURPIN R.
Hygiène et médecine préventive		JOANNON C.
Médecine légale		PIEDELIEVRE R.
Médecine du Travail		DESOILLE H.
Parasitologie et histoire naturelle médicale		GALLIARD H.
Pathologie chirurgicale		COUVELAIRE R.
Pathologie exotique		LAVIER G.
Pathologie expérimentale et comparée		LENEGRE J.
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (ch. à titre pers.)		MERKLEN F.
Pathologie médicale		DECOURT J.
Pathologie et thérapeutique générales		GARCIN J.
Pédiatrie sociale		MARIE J.
Pharmacologie et matière médicale		HAZARD R.
Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel)		DOGNON A.
Physiologie		BINET L.
Physique médicale		STROHL A.
Radiologie médicale		DESGREZ H.
Technique chirurgicale		PATEL J.
Thérapeutique		BROUET G.

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

Anatomie	DELMAS A., pr.s.ch. CABROL C. DEBEYRE J. OLIVIER G.
Anatomie pathologique	Mlle GAUTHIER-VILLARS pr. s. ch. BUSSER F. GOUYGOU Ch.
Bactériologie	NEVOT A., pr.s.ch. CHRISTOL D.
Biochimie médicale	ETTORI J., pr.s.ch. DESGREZ P. POLONOVSKI J. SCHAPIRA R.
Biologie médicale	BOURLIERE F.
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT F.
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS H.
Histologie	COUJARD R. N... N...
Hydrologie	CORNET A.
Hygiène	BOYER J., pr.s.ch. DEPARIS M., pr.s.ch.
Maladies infectieuses	BASTIN R.
Médecine légale	DEROBERT L., pr.s.ch. GAULTIER M. HADENGUE A.
Médecine du travail	ALBAHARY C.
Neuro-chirurgie	DAVID M.
Neurologie	LHERMITTE F.
Obstétrique	GRASSET J. LE LORIER G. LEPAGE F. MERGER R. MORIN P. RAVINA J. ROBEY M.
Ophtalmologie	BREGEAT P. DESVIGNES P.
Orthopédie	JUDET R.
Oto-rhino-laryngologie	AUBRY M. MADURO R.
Parasitologie	BRUMPT L.C. CHABAUD A.
Pathologie chirurgicale	ABOULKER P. BARCAT J. BAUMANN J. CAUCHOIX J.
Pathologie chirurgicale	DUBOST C. FAUREL J. FLABEAU F. GERMAIN A. GOSSET J. LAURENCE G. LORTAT-JACOB J. MATHEY J. OLIVIER Cl. POILLEUX F. THOMERET G. VERNE J.M.
Pathologie expérimentale	LOEPER J. MAURICE P.
Pathologie médicale	BOUDIN G. BOUVIER J.B. BRICAIRE H. BRISSAUD H. CASTAIGNE P. CONTE M. DEROT M. DOMART A. LAMOTTE M. LAROCHE C.P. MACREZ Cl. MILLIEZ P. PEQUIGNOT H. PERRAULT M. RAMBERT P. ROYER P. THIEFFRY St. TURIAF J. WOLFROMM R. N...
Pédiatrie	JOSEPH R. MOZZICONACCI P. POLONOVSKY Cl.
Pharmacologie	CHEYMOL J., pr.s.ch Mlle LEVY, pr.s.ch.
Physiologie	BARJETON D., pr.s.c PARROT J., pr.s.ch. DEJOURS P.
Physique médicale	DJOURNO A., pr.s.ch GOUGEROT L.
Pneumo-Phtisiologie	KREIS B.
Psychiatrie	PICHOT P.
Psychiatrie infantile	MICHAUX L.
Rhumatologie	DELBARRE F.
Stomatologie	CERNEA P.
Thérapeutique	CHAPUT (Mme A.) CHASSAGNE P.
Urologie	KUSS R.

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

Clinique chirurgicale	AMELINE A. HUGUIER J. LEGER L. PADOVANI P. ROUX M.
Clinique médicale	DREYFUS G. HAGUENAU J., pr.s.ch. KOURILSKY R. MARCHAL G.
Clinique neurologique	DE SEZE S.
Clinique obstétricale	MAYER M.
Clinique ophtalmologique	OFFRET G.
Clinique pédiatrique	LAPLANE R.
Clinique psychiatrique	BARUK H.

Secrétaire général de la Faculté	M. MOREL J.
Secrétaire	Mlle CHAINTREUIL G
Conservateur, chargé de la direction	M. le Dr HAHN A.
Conservateur	Mlle GOICHON A.
Bibliothécaires	Mlles DUMAITRE P. LAURENT H., LE NOI QUIEVREUX E.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

A Monsieur le Professeur P. SOULIE

- Professeur de l'histoire de la médecine et de la chirurgie,

qui nous a fait le grand honneur de présider cette thèse.

Avec nos remerciements respectueux.

A Monsieur le Docteur R. SAUVAGE

- Chirurgien des Hôpitaux,

- Médecin Chef du Centre Chirurgical Marie-Lannelongue

qui nous a reçu dans son hôpital.

Hommage très respectueux.

A Monsieur le Professeur Agrégé Ch. DUBOST

- Chirurgien des Hôpitaux

et à son équipe : Docteur Ph. BLONDEAU
Docteur J. GUERY
Docteur J. PASSELECQ
Docteur Cl. LENFANT
Docteur M. WEISS

grâce à qui la chirurgie cardiaque a vu le jour au Centre Chirurgical Marie-Lannelongue,

dans le service duquel nous avons rédigé ce travail.

Nous le remercions de son accueil bienveillant.

A Monsieur le Docteur Camille DREYFUS

- Ancien Chargé de Cours à la Faculté de Médecine de l'Université de New-York,

- Chef de Laboratoire à l'Hôpital Saint-Antoine,

qui, dès le premier jour de notre arrivée à Paris, nous a aidé et conseillé.

Qu'il veuille trouver ici l'expression de notre gratitude et de notre sincère affection.

A Monsieur le Docteur Pierre BERNAL,

- Ex Chef de Clinique à la Faculté,

En témoignage de notre reconnaissance pour l'appui moral qu'il nous a donné.

A Monsieur le Professeur agrégé Paul MANDEL

de l'Université de Strasbourg,

qui nous a reçu dans son Laboratoire et qui, le premier, nous enseigna les méthodes de la recherche scientifique.

En témoignage de notre admiration et de notre affection.

A Monsieur le Docteur R. HEIM de BALSAC,

- Attaché au Service de Chirurgie Cardiaque du Centre Chirurgical Marie-Lannelongue,

Il nous confia ce sujet et en dirigea l'étude.

Nous voulons lui dire la joie d'être son élève, et notre gratitude pour son généreux appui quotidien.

Ce travail a été effectué au Centre Chirurgical Marie-Lannelongue

Paris (13ème)

P L A N

-:-:-:-:-:-

Page 1 - Historique

Page 4 - Embryologie et Anatomie

Page 9 - Physiopathologie

Page 11 - Matériel

Page 12 - Nomenclature

Page 14 - Observations détaillées

Page 28 - Etude clinique

Page 30 - Electrocardiogramme

Page 34 - Examen radiologique

Page 35 - Diagnostic positif

Page 36 - Diagnostic différentiel

Page 37 - Pronostic

Page 38 - Traitement chirurgical

Page 40 - Conclusions

Page 42 - Bibliographie

H I S T O R I Q U E

-:-:-:-:-:-:-:-:-

La persistance du canal atrio-ventriculaire est une cardiopathie congénitale qui appartient au groupe des malformations septales du coeur. Bien que cette affection puisse atteindre plusieurs degrés de sévérité, elle comporte toujours un défaut du septum inter-auriculaire du type "ostium primum" et, de ce fait, elle fut comprise dans le grand groupe des communications inter-auriculaires. Les premières observations furent des découvertes d'autopsie, et datent du XVI° siècle. En effet, GALENO, en 1557, puis plus tard BOTALO, en 1564, décrivent des communications inter-auriculaires.

En 1846, PEACOCK (27), chez une fillette de 10 ans, observe une communication inter-auriculaire bas située, associée à une mitrale bifide et à une communication inter-ventriculaire sous-jacente.

Mais, ce n'est qu'en 1875 que VON ROKITANSKY (34) analyse ces malformations et en donne la description anatomo-pathologique. Il distingue deux groupes de malades, selon qu'il existe ou non un défaut du septum inter-ventriculaire associé ; SCHMALTZ (32) dans sa publication de 1888 considère cette division comme artificielle et supprime cette distinction.

Les cas publiés restent néanmoins très rares, et KEITH (20), en 1909, en dénombre 16. Citons encore les travaux de MALL (24) en 1912, et de GUNN et DICKMAN (19), en 1927, qui portent sur l'embryologie, et qui ajoutent six nouveaux cas.

En 1935, LEECH (23), dans un groupe de 75 cardiopathies congénitales autopsiées à l'hôpital John Hopkins en trouve trois. De son côté, M. ABBOTT (1,2,3) en 1910, 1924 et 1936, se rapproche de la conception de VON ROKITANSKY et classe cette affection en deux groupes, le premier ayant un ostium primum et une valvule mitrale fendue (cleft mitral valve) ; le deuxième ayant un défaut de la cloison inter-auriculaire associé à un défaut du septum inter-ventriculaire, ainsi qu'à des malformations de l'appareil valvulaire

(persistant ostium atrio-ventriculaire commune).

En 1941, ROBINSON (30), à l'occasion de la description d'un nouveau cas, fait une revue de la littérature et en trouve 39.

Mais, c'est la contribution de ROGERS et EDWARDS (28) en 1948, basée sur une statistique de 55 cas, qui constitue la première vue d'ensemble de cette affection. Ils trouvent que l'âge moyen de ces malades est de 10 mois ; que la malformation est fréquemment associée au mongolisme ; qu'elle se comporte comme une communication inter-auriculaire ; et que, du point de vue clinique, on trouve un gros coeur, un souffle systolique intense, et une cyanose tardive. Du point de vue anatomique, ces auteurs considèrent que la malformation présente plusieurs variétés, et envisagent comme GUNN et DICKMAN, l'association possible de l'ostium primum avec des altérations de l'appareil valvulaire et du septum ventriculaire. Ils ne retiennent donc pas la division de VON ROKITANSKY et de M. ABBOTT.

Depuis ces travaux, l'avènement des moyens modernes d'investigation cardiaque, notamment de l'électrocardiographie et du cathétérisme cardiaque, a ouvert la voie à la reconnaissance clinique de cette affection et à la compréhension de son fonctionnement hémodynamique. Cela permet de la distinguer des communications inter-auriculaires habituelles (ostium secundum).

Les publications de CURTIN J. (13) en 1952 ; de CAHEN, FROMENT et coll. (9) en 1952 également, de VALENZUELA (35) en 1954, de BLOUNT (5), en 1956, de LAMBERT, WEBSTER et TERPLAN (22), en 1956, apportent, en quelques années, presque autant de cas que ceux cités jusqu'en 1948.

Les débuts de la chirurgie cardiaque, d'abord sans ouverture du coeur, puis sous hypothermie, ont permis de reconnaître l'importance de la distinction entre les C.I.A. banales, qui étaient opérables, et la persistance du canal atrio-ventriculaire dans ses différentes formes qui ne l'était pas. Les opérations cardiaques "à coeur ouvert", sous circulation extra-corporelle, ont permis les premières tentatives de réfection chirurgicale. Elles sont dues à KIRKLIN et coll. (de la Mayo Clinic) en 1955, 1956, 1957 ; à LILLEHEI et coll. (Minéapolis) en 1955 ; à DENTON COOLEY (Huston) en 1956 ; et Ch. DUBOST et coll. à Paris en 1957.

La chirurgie cardiaque, par ses possibilités thérapeutiques, a éveillé l'intérêt de la reconnaissance précoce de cette malformation, et a montré sa relative fréquence.

La Mayo Clinic consacre un symposium à cette affection en Septembre 1956, qui fait le point de ses aspects clinique, électrocardiographique et hémodynamique. On propose les termes de "canal atrio-ventriculaire commun", forme complète, forme intermédiaire et forme partielle, pour ses différentes variétés.

Dès lors, les autres centres de cardiologie ont confirmé ces données. Citons en particulier MOUQUIN et Coll. (25), Paris 1956 ; d'HEER (14), Utrecht 1957 ; WITHAM et ELLISON (38), U.S.A. 1957 ; HEIM de BALSAC R. et coll. (40), Paris 1957 ; CAMPBELL et coll. (10), Londres 1957 ; GIRAUD et coll. (18), Montpellier 1957.

Il se dégage, comme nous allons le voir, que cette affection peut être diagnostiquée cliniquement avec une relative facilité, et que sa fréquence est plus grande que ne laissaient supposer les premiers travaux.

EMBRYOLOGIE et ANATOMIE

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Vers la 5ème semaine de la vie intra-utérine, l'embryon humain possède une oreillette commune, ainsi qu'un ventricule commun. Entre ces deux cavités, existe une communication qui a la forme d'un rétrécissement, se prolongeant sur quelques millimètres, et lui donnant la forme d'un canal plutôt que celle d'un ostium. C'est le canal atrio-ventriculaire.

A la partie dorsale et ventrale de ce canal, apparaissent deux bourrelets endocardiques, qui se développent à l'encontre l'un de l'autre, divisant ainsi le canal atrio-ventriculaire commun en deux canaux atrio-ventriculaires droit et gauche. Le droit sera le futur siège de la valvule tricuspide, et le gauche formera la valvule mitrale. De la réunion de ces deux bourrelets, sagittaux, naissent deux autres bourgeons, de part et d'autre de la fusion, qui se développent sur un plan horizontal. L'union de ces deux bourrelets endocardiques gauches formera la valve aortique (antérieure) de l'appareil mitral. Leur manque de fusion aura comme conséquence une valve antérieure fendue (cleft mitral des auteurs anglo-saxons).

Le même processus a lieu du côté droit, où les deux bourgeons endocardiques, par leur développement et leur fusion sur un plan horizontal, forment la valve septale de l'appareil tricuspidien. La valve postérieure de la mitrale et les valves antérieure et postérieure de la tricuspide, sont formées par des bourrelets endocardiques différents, qui prennent naissance au niveau du pourtour des canaux atrio-ventriculaires droit et gauche.

Parallèlement à la division du canal atrio-ventriculaire commun, a lieu le cloisonnement de l'oreillette commune. Il commence par l'apparition du septum primum qui se développe à partir de la paroi dorso-céphalique et se dirige vers le bas et vers l'avant. Le septum primum n'atteindra cependant pas la partie toute inférieure de l'oreillette commune, où se développe le canal atrio-ventriculaire. Ainsi se réalise l'ostium primum.

Ce dernier a la forme d'un croissant à concavité dirigée vers le haut, et dont la base est située à la partie toute inférieure de l'oreillette, au niveau du plan valvulaire.

L'ostium secundum se formera plus tard par la résorption limitée du septum primum à sa partie centro-supérieure.

L'obturation de l'ostium primum est due, selon WAKAI et EDWARDS (36), à la jonction des bourrelets endocardiques qui ont segmenté le canal atrio-ventriculaire, et qui, par leur développement vers le haut, ont fusionné avec le septum primum. Précédant l'obturation de l'ostium primum, a lieu le développement du septum secundum. Il apparaît au niveau de la paroi céphalo-ventrale de l'oreillette droite et se développe vers sa partie dorsale, le long du septum primum. Selon les mêmes auteurs, un défaut du septum primum sera suivi d'un défaut du septum secundum, car il lui a servi de support.

D'autre part, le septum inter-ventriculaire se développe et sépare le ventricule commun en deux cavités. Il apparaît à la partie caudale du ventricule droit et croît en direction céphalique, formant ainsi la partie musculaire du septum inter-ventriculaire.

La partie membraneuse de ce septum est formée partiellement par le développement vers le bas des bourgeons endocardiques qui ont segmenté le canal atrio-ventriculaire.

En résumé donc, les bourgeons endocardiques du canal atrio-ventriculaire commun participent à la formation de la valve antérieure mitrale, de la valve septale tricuspide, ainsi qu'à la fermeture de l'ostium primum en haut, et de la cloison interventriculaire en bas. Si la fusion normale de ces bourgeons ne s'effectue pas, il en résulte une malformation congénitale complexe, "la persistance du canal atrio-ventriculaire commun", de WAKAI et EDWARDS (36), ou "Endocardial cushion defect" de CAMPBELL et MISSEN (10).

Cette malformation peut présenter plusieurs degrés de sévérité liés à l'arrêt plus ou moins précoce du développement normal.

Compte tenu de ces données embryologiques, les formes anatomiques de la persistance du canal atrio-ven-

triculaire commun sont divisées en trois variétés, en fonction de l'importance des malformations valvulaires et septales.

1) La forme partielle

de WAKAI et EDWARDS, ou "endocardial cushion defect", Grade I, de CAMPBELL et MISSEN, comporte :

a) Une communication inter-auriculaire large et basse, du type ostium primum. Il peut se produire que tout le septum inter-auriculaire fasse défaut, à l'exception de quelques reliquats, réalisant ainsi une oreillette commune (ROGERS et EDWARDS, 28).

b) Une valve antérieure mitrale fendue jusqu'à sa base d'insertion, due au manque de fusion des bourrelets endocardiques gauches, tandis que du côté droit, le processus de fusion s'est poursuivi normalement. Bien que chaque demi-valve fendue possède des cordages allant au pilier correspondant du ventricule gauche, une insuffisance valvulaire, conditionnant une fuite mitrale, est de règle. Dans cette variété donc, l'appareil tricuspidien est normal, et il n'y a pas de défaut au niveau du septum interventriculaire sous-jacent.

II) La forme intermédiaire

de WAKAI et EDWARDS, pour laquelle CAMPBELL et MISSEN proposent l'appellation de "Endocardial cushion defect, Grade II", présente une anomalie valvulaire supplémentaire. Elle se caractérise par les malformations suivantes :

a) La persistance de l'ostium primum.

b) La valve mitrale antérieure fendue.

c) La valve tricuspide septale également fendue. Ces deux demi-valves, antérieure et postérieure, peuvent être réunies à leurs homologues de la mitrale, formant ainsi deux valves mitro-tricuspidiennes, une antérieure et l'autre postérieure, qui sont néanmoins reliées entre elles par un pont de tissu membraneux, le septum interventriculaire intact.

III) La forme complète, ou Grade III,

selon CAMPBELL et MISSEN, montre :

a) Une communication inter-auriculaire du type ostium primum.

b) Des anomalies valvulaires portant sur la mitrale et la tricuspide, de sorte qu'il existe deux valves mitro-tricuspidiennes principales, et deux valves latérales plus petites, l'une du côté gauche pour la mitrale, l'autre à droite pour la tricuspide, qui forment un appareil valvulaire unique.

c) Le septum inter-ventriculaire fait défaut dans sa partie membraneuse, immédiatement sous-jacente à l'appareil valvulaire. Il y a donc une communication inter-ventriculaire.

Dans cette dernière variété, les quatre cavités cardiaques communiquent donc entre elles. C'est cette forme qu'a décrit M. ABBOTT (là 3) sous le nom de persistent ostium atrio-ventriculare"

En résumé, cette malformation congénitale, dans ses différentes variétés, comporte, à côté d'éléments constants, des éléments variables. On retrouve constamment : un ostium primum, et une valve mitrale fendue.

Les éléments variables sont constitués par : une valve septale de la tricuspide fendue, ou atrésiq et une communication inter-ventriculaire haute.

En dehors de ces éléments caractéristiques, peuvent se trouver associées plusieurs autres anomalies.

I) D'ordre valvulaire :

souvent les valvules fendues antérieures sont plus petites, même aplasiques. Leur surface peut être boursouflée et leurs bords irréguliers. Elles peuvent avoir une consistance charnue, ou revêtir un aspect palmé. L'observation détaillée n° 11 en est un exemple. GIRAUD et coll. (18) l'ont également signalé.

Les cordages peuvent être modifiés dans leur longueur et dans leur implantation.

II) Un ostium secondum

peut se trouver associé à l'ostium primum. Ceci a

été observé trois fois par ROGERS et EDWARDS (28), une fois par BLOUNT (5), deux fois par WAKAI et EDWARDS (36), une autre fois dans une observation de CAMPBELL et MISSEN (10), ainsi que dans notre observation détaillée n° V.

III) La dextra-position de l'aorte

est signalée par ROGERS et EDWARDS à propos d'un cas, et par MOUQUIN et Coll. (25), trois fois.

IV) La sténose de l'artère pulmonaire

est rapportée par ROGERS et EDWARDS (deux cas), dans leurs statistiques, ainsi que par WAKAI et EDWARDS (deux cas), CAMPBELL (un cas) et nous-mêmes (observation III).

V) La persistance du canal artériel

est mentionnée dans la statistique de ROGERS et EDWARDS cinq fois.

En résumant ce chapitre, on peut envisager plusieurs anomalies dans le développement des bourgeons endocardiques, ce qui nous amène à considérer la persistance de l'ostium primum associée à une mitrale fendue, comme appartenant embryologiquement au cadre des malformations du canal atrio-ventriculaire. WITHAM et ELLISON (38) signalent à ce propos que la persistance de l'ostium primum sans défaut valvulaire est rare.

P H Y S I O P A T H O L O G I E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Les modifications physiopathologiques de cette affection comprennent l'étude des shunts et des fuites valvulaires que les descriptions des lésions anatomiques laissaient entrevoir.

Il existe :

a) Un shunt gauche-droit (artério-veineux)

à l'étage auriculaire. Il est dû à la persistance de l'ostium primum et se retrouve dans toutes les formes cliniques. La quantité de sang shunté est généralement plus importante que dans une communication inter-auriculaire banale, de type ostium secundum. Ce shunt détermine la surcharge des cavités droites, et l'augmentation du débit pulmonaire. Le cathétérisme cardiaque le met en évidence par la mesure de la différence de saturation en volume d'O_2 % entre le sang de la Veine Cave Supérieure et le sang de l'oreillette droite, supérieure à 1,9 vol. O_2 %, ainsi que par une différence entre le débit pulmonaire et systémique.

b) Un shunt gauche-droit (artério-veineux)

à l'étage ventriculaire. Il se voit dans la forme complète, où il existe une communication interventriculaire. Le cathétérisme montre alors une artérialisation supplémentaire, au niveau du ventricule droit, du sang venant de l'oreillette droite.

c) Une régurgitation ventriculo-auriculaire

au niveau de la mitrale fendue qui produit un apport supplémentaire de sang à l'oreillette gauche ; cela aura pour conséquence une augmentation de la pression intra-auriculaire gauche, et donc une accentuation du shunt artério-veineux à cet étage. En même temps, il y aurait surcharge ventriculaire gauche. Blount, Balchum, et Gensini(5), citent un cas opéré par SWAN où il y avait une régurgitation de la mitrale directement dans l'oreillette droite.

Lors du cathétérisme, la régurgitation est mise en évidence par la courbe de pression inter-auriculaire, qui a une morphologie particulière à type d'onde en V large. Mais ces signes ne sont pas absolus, et WAKAI, SWAN et WOOD (37) signalent 9 cas où le cathétérisme n'a pas montré de signe de régurgitation, et où l'on a néanmoins constaté à l'intervention une insuffisance mitrale au toucher intra-cardiaque.

d) Une régurgitation au niveau de la tricuspide qui se voit dans les formes intermédiaires ou complètes. Elle augmente encore le volume de l'oreillette droite, et surcharge le travail du ventricule droit.

e) Un shunt droit-gauche (veino-artériel) à l'étage auriculaire peut exister dans certains cas, quand il y a hypertension pulmonaire. Il restera toujours beaucoup moins important que le shunt inverse. Il est mis en évidence au cathétérisme par la désaturation en O_2 du sang périphérique. Il conditionne l'apparition de la cyanose. Il s'accentue lorsqu'il y a une très volumineuse régurgitation tricuspidienne, ou une sténose pulmonaire associée.

Il résulte de ces données hémodynamiques :

1) Une hypertrophie de l'étage auriculaire, portant surtout sur l'oreillette droite.

2) Une surcharge ventriculaire droite en rapport avec le shunt artério-veineux, ainsi qu'avec l'insuffisance tricupidienne.

3) Un encombrement très important de la petite circulation, qui pourra avoir comme conséquence l'installation d'une hypertension pulmonaire.

4) Une surcharge ventriculaire gauche, en fonction de l'insuffisance mitrale.

La surcharge des cavités droites et de la petite circulation nous permet de dire que cette malformation se comporte physiologiquement comme une communication inter-auriculaire à shunt important, à laquelle s'ajoute une surcharge ventriculaire gauche précoce.

M A T E R I E L

-:-:-:-:-:-:-

Notre matériel d'étude se compose de 8 observations du Centre Chirurgical Marie Lannelongue (Directeur Docteur SAUVAGE, Service du Professeur Ch. DUBOST), qui comportent des malformations du développement du canal atrio-ventriculaire. Le diagnostic a été confirmé deux fois à l'intervention, trois fois à l'autopsie et trois fois par le cathétérisme.

Nous avons trouvé 24 cas dans la littérature, publiés depuis l'étude de ROGERS et EDWARDS en 1948 (28).

L'ensemble de ces 32 cas est présenté sous forme de tableaux comparatifs. Seuls ont été pris en considération les cas des auteurs qui avaient reçu une vérification anatomique, opératoire ou autopsique, ou un cathétérisme. L'ensemble de ces 32 cas se répartit de la façon suivante :

- 16 observations dont 3 autopsiées) appartiennent à la <u>forme partielle</u>, ou groupe I de CAMPBELL.

- 8, dont 7 autopsiées entrent dans le cadre des <u>formes intermédiaires</u>, groupe II de CAMPBELL.

- 8 enfin, toutes autopsiées, sont des formes complètes, grope III de CAMPBELL.

Ajoutons que tous ces cas ont subi un examen électrocardiographique, et radiographique, et que 21 d'entre eux ont été cathétérisés.

Bien qu'il soit difficile de se faire une idée exacte sur la fréquence de cette cardiopathie, différents auteurs ont récemment constaté qu'elle était moins exceptionnelle qu'on ne pensait.

- BAILEY	en trouve	16	sur	46	C.I.A.
- BLOUNT	" "	5	"	85	"
- BEDFORD et SELLORS	" "	13	"	100	"

- COOLEY	en trouve		8	cas	sur	50	C.I.A.
- HEIM DE BALSAC et coll.	"	"	8	"	"	44	"
- KIRKLIN	"	"	12	"	"	90	"
- WATKIN et GROSS	"	"	4	"	"	43	"
- TOTAL			66	"	"	458	"

c'est-à-dire une fréquence de 14 % par rapport aux communications inter-auriculaires. Cela reste toutefois approximatif.

-.-

N O M E N C L A T U R E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Plusieurs dénominations sont employées dans la littérature pour désigner ce groupe de cardiopathies. Ainsi M. ABBOTT se sert des termes suivants : "Persistance de l'ostium primum avec mitrale fendue" (persistant ostium primum with cleft mitral valve), pour les cas partiels, et "coeur double incomplet" (incomplete double heart) et "persistance de l'ostium atrio-ventriculaire commun" (persistant common atrio-ventricular ostium), pour désigner la forme complète.

CAMEN et FROMENT emploient le nom de "syndrome de Rokitansky-Abott" pour désigner la même entité.

ROGERS et EDWARDS dénomment l'ensemble du terme de "canal atrio-ventriculaire", et les auteurs de la Mayo Clinic emploient la même expression, en distinguant trois sous-groupes : la forme partielle, la forme intermédiaire, et la forme complète.

M. CAMPBELL (10), tout en acceptant cette classification, trouve que le terme générique de canal atrio-ventriculaire commun s'applique mal à la forme comprenant seulement un ostium primum, avec valvule mitrale

scindée, et il propose le terme général de "malformation des bourrelets endocardiques" (endocardial cushion defects) qui comprend plusieurs degrés. Le groupe I (grade I) se superpose à la forme partielle ; le groupe II (grade II) correspond à la forme intermédiaire ; et le groupe III (grad. III) coïncide avec la forme complète de WAKAI et EDWARDS, de la Mayo Clinic.

Il nous semble que la terminologie proposée par CAMPBELL soit simple, conforme aux données embryologiques, et donc acceptables. Nous l'avons employée dans nos tableaux récapitulatifs.

VOICI LES OBSERVATIONS DU CENTRE CHIRURGICAL

Marie-Lannelongue

-:-

OBSERVATION N° I : LAS. Ph. Garçon 8 ans

La grossesse et l'accouchement ont été normaux. On découvre la cardiopathie à l'âge de 8 ans, à l'occasion d'un examen systématique à l'école. L'enfant présente de la dyspnée aux gros efforts seulement.

EXAMEN

Le développement somatique est excellent. Il existe une voussure précordiale gauche. Le coeur est régulier, on perçoit un léger thrill au 4° espace intercostal gauche. On entend un souffle holosystolique (I/10) irradiant dans toutes les directions, à droite comme à gauche, et notamment dans le dos des deux côtés. Il se propage le long du rachis jusqu'au sacrum. Il y a également un souffle diastolique faible (2/10) au même foyer. Le premier et le deuxième bruits sont accentués ; la tension artérielle est de 9,5/5. Le foie est douloureux, augmenté de 3 travers de doigt, avec reflux hépato-jugulaire.

ELECTROCARDIOGRAMME

Le rythme est régulier, de 80/min. L'onde P est ample, allongée et accuminée, ce qui signe une hypertrophie bi-auriculaire. L'intervalle P-R = 0,23. Il y a donc bloc auriculo-ventriculaire partiel. L'axe QRS est à - 50°. Il existe un bloc de branche droit de type Wilson (QRS : 0,13). On observe des signes de surcharge ventriculaire droite prononcés, ainsi que des signes de surcharge ventriculaire gauche (Morphologie en V_1 du type rsR" = 11/1, et en V_6 morphologie du type qRs = 23/8).

EXAMEN RADIOLOGIQUE

Gros coeur globuleux, avec bord gauche et pointe convexes, s'approchant de la paroi thoracique

gauche. Bord droit saillant sur une grande hauteur. L'arc moyen présente une saillie très élevée et pulsatile, le pédicule est réduit. Les artères pulmonaires droite et gauche sont grosses, avec des arborisations importantes et battantes. On observe des projections vasculaires axiales. Il y a une hypervascularisation pulmonaire, avec flou hilaire mais les bases sont libres.

CATHETERISME

Passage de la sonde dans une communication inter-auriculaire basse (au niveau de la tricuspide). Shunt gauche-droit notable à l'étage auriculaire (différence de saturation de 2,6 vol. de O_2 %). Shunt droit-gauche léger, car désaturation oxygénée périphérique = 88 %. Pression pulmonaire = 34/16 mm Hg. Pression capillaire pulmonaire = 14 mm Hg. Existence d'une onde révélatrice de l'insuffisance mitrale. Pas de signes de communication inter-ventriculaire.

DIAGNOSTIC PRE-OPERATOIRE

Persistance du canal atrio-ventriculaire, forme partielle.

INTERVENTION :

(Pr. DUBOST) . Auriculotomie droite sous circulation extra-corporelle. On suture la mitrale fendue et on ferme la communication inter-auriculaire par une plaque d'Ivalon. Au cours de l'intervention, on ne constate pas d'anomalie tricuspidienne, ni de communication interventriculaire.

EVOLUTION :

Les suites opératoires sont bonnes, et le malade quitte le service au bout de 21 jours.

CONCLUSION :

Il s'agissait donc de la persistance d'un canal atrio-ventriculaire, forme partielle, opéré avec succès.

-.-

OBSERVATION N° II : BRA. G. garçon, 7 ans

ANAMNESE

L'enfant est né 4 semaines après terme. A l'âge de 3 mois, il est traité pour spasme du pylore. On découvre à cette occasion la cardiopathie. Vers l'âge de 6 ans, l'enfant présente de la fatigue, de la nervosité, et une cyanose légère des lèvres et des pommettes après les promenades. Sa dyspnée est peu marquée. Il entre au service à l'âge de 7 ans.

EXAMEN

L'enfant est pâle et maigre ; ses incisives sont en dents de scie, et il a des signes de rachitisme. Le thorax est déformé par une voussure sternale. Il n'y a pas de thrill, mais on trouve un souffle systolique de 6/10 au 4° espace intercostal gauche, avec propagation droite, et surtout gauche, axillaire et dorsale, jusqu'au rachis lombaire. Le deuxième bruit est dédoublé au foyer pulmonaire. La tension artérielle est de 8/5. Le foie n'est pas palpable. Il n'y a pas d'hippocratisme.

ELECTROCARDIOGRAMME

Le rythme est sinusal. L'onde P est bifide, ample, indiquant une hypertrophie auriculaire droite. L'intervalle P-R est égal à 0,20 sec. L'axe QRS est franchement à gauche, à - 50°. Le complexe rapide en V_1 est du type rsR" et = 10/1. Il y a un bloc de branche droit incomplet, et une surcharge ventriculaire droite. Le complexe rapide en V_6 est du type RS et - 6/4.

EXAMEN RADIOLOGIQUE

Le coeur est gros et assez symétrique. Le bord gauche et la pointe sont convexes. Le bord droit est saillant et très élevé, le pédicule est peu important. Les artères pulmonaires sont augmentées et battantes, et les champs pulmonaires sont bien vascularisés. L'oreillette droite est très saillante en O.A.G.

CATHETERISME

Il met en évidence : le passage de la sonde de l'oreillette droite à l'oreillette gauche par une

communication bas située, au niveau de la tricuspide. Un shunt gauche-droit au niveau auriculaire, car la différence de saturation oxygénée entre la Veine Cave Supérieure et l'oreillette droite est de 3,7 vol. O_2%.

- L'aspect de la courbe auriculaire gauche indique une insuffisance mitrale probable.

- Il y a une légère hypertension dans l'artère pulmonaire (30/11 mmHg).

DIAGNOSTIC PRE-OPERATOIRE

Persistance du canal atrio-ventriculaire commun, forme partielle.

INTERVENTION

(Pr. DUBOST). Le toucher auriculaire révèle la persistance d'une communication de type ostium primum, accompagnée d'une régurgitation systolique mitrale. Après auriculotomie droite, sous circulation extra-corporelle, la mitrale fendue est suturée, et la communication inter-auriculaire est obturée à l'aide d'une prothèse d'Ivalon du diamètre d'une pièce de 5 Frs. Il n'existe pas d'anomalies de la tricuspide, et il n'y a pas non plus de communication inter-ventriculaire sous-valvulaire.

EVOLUTION

Les suites opératoires sont bonnes, et l'enfant quitte le service, avec un souffle systolique apexien très atténué, évalué à 3/10.

-.-

OBSERVATION N° III : LEV. A., fille, 11 ans.

ANAMNESE

La grossesse et l'accouchement ont été normaux. Dès la deuxième semaine, à l'occasion de troubles digestifs, banaux, on découvre la cardiopathie. L'es-

souflement apparaît à 15 mois, lorsque l'enfant commence à marcher. On remarque également une légère cyanose. A l'âge de 6 ans, la cyanose augmente par temps froid. A 10 ans, l'état général est bon, la cyanose est modérée, mais franche (pommettes violacées, conjonctives lie-de-vin, extrémités violacées, mais sans hippocratisme), la dyspnée d'effort persiste. On l'admet au service à l'âge de 11 ans.

EXAMEN

Le coeur est régulier, à 85/min. ; il existe un thrill et un gros souffle holosystolique dont l'intensité est de 8/10, rude, dans la région mésocardiaque. Il irradie dans toutes les directions, y compris la région xyphoïdienne, l'aisselle et le dos. Il n'y a pas de dédoublement. La tension artérielle est de 12/6. Le foie est légèrement ptosé, mais non douloureux.

ELECTROCARDIOGRAMME

Le rythme est sinusal. Les ondes P sont hautes, ce qui est en faveur d'une hypertrophie auriculaire droite. L'axe est franchement dévié vers la gauche, à - 70°. Il y a un bloc de branche droit incomplet. La morphologie du complexe rapide en V_1 est du type qR, avec un rapport de 18/4. La morphologie en V_6 est du type RS, le rapport R/S = 13/13. Il y a donc une surcharge ventriculaire droite.

EXAMEN RADIOLOGIQUE

Le coeur est globuleux, à bords symétriques. Le bord droit est très saillant. Il y a une saillie haute et pulsatile de l'artère pulmonaire. Les artères pulmonaires gauche et droite sont de volume normal, mais leurs arborisations s'estompent rapidement. La périphérie pulmonaire est claire. Dans les incidences obliques, les cavités droites sont très grosses, mais il n'y a aucune saillie de l'oreillette gauche.

CATHETERISME

Passage de la sonde de l'oreillette droite à l'oreillette gauche par une communication interauriculaire bas située au niveau de la tricuspide (ostium primum). Shunt interauriculaire gauche-droit, la saturation en O_2 passant de 11 vol. d'O_2 % dans la Veine Cave Supérieure à 13,9 % dans l'oreillette droite. La saturation périphérique est de 79 %, ce

qui est en faveur d'un shunt droit-gauche. La pression est de 109/12 mm Hg dans le ventricule droit, et de 35/18 mm Hg dans l'artère pulmonaire (phénomène de Venturini), ce qui indique une sténose pulmonaire orificielle. Le septum interventriculaire serait intact, ceci en raison de la montée lente de la courbe de pression dans le ventricule droit (14 à 16/100 sec.), alors que celle du ventricule gauche est rapide (6/100).

DIAGNOSTIC

Il y a probablement une persistance du canal atrio-ventriculaire, forme partielle, avec sténose de l'artère pulmonaire associée. Ce diagnostic repose sur l'axe gauche avec surcharge ventriculaire droite et bloc de branche, coïncidant avec un large ostium primum, à shunt mixte.

-.-

OBSERVATION IV : DID. X., garçon, 6 ans

ANAMNESE

L'enfant est né à terme, l'accouchement a été normal. Il n'a présenté aucune cyanose, ni à la naissance, ni depuis. A l'âge de trois semaines, on note une bronchite, mais le développement a été normal par la suite. A l'âge de 3 ans, à la suite d'une angine, on découvre la cardiopathie. Il est adressé au service à 5 ans, pour dyspnée d'effort.

EXAMEN

Le développement est satisfaisant. Le sternum est déformé en carène. Le coeur est régulier ; il y a un thrill léger, maximum au niveau du 4° espace intercostal gauche. On entend un souffle holosystolique rude et intense (8/10) au même endroit, irradiant en rayon de roue, mais surtout vers l'aisselle, et dans le dos, jusqu'au niveau de la colonne lombaire. Le 2° bruit est inaudible. La tension artérielle est de 9/6. Le foie déborde de trois travers de doigt le rebord costal, sans pulsatilité.

ELECTROCARDIOGRAMME

Le rythme est sinusal, de 90/sec. L'onde P est dans les limites de la normale. L'intervalle P-R est de 0,18, il y a donc bloc atrio-ventriculaire partiel, vu l'âge l'axe QRS est à - 100°. L'aspect du complexe rapide en V_1 est du type rsR" avec une déflexion intrinsècoïde retardée et un rapport R-S de 16/3. Il y a donc bloc de branche droit incomplet. En V_6 le complexe a une morphologie RS = 14/14. La surcharge ventriculaire droite est marquée.

EXAMEN RADIOLOGIQUE

Le coeur, déjà gros, est globuleux et symétrique ; il a un bord gauche et une pointe convexes. Le bord droit est saillant et visible sur une grande hauteur. L'arc moyen est peu marqué, mais il est pulsatile. Le pédicule est petit et effilé. Les hiles montrent des artères pulmonaires droite, et surtout gauche, volumineuses et battantes, avec des arborisations secondaires développées, et des projections vasculaires axiales. Les incidences obliques confirment le développement de l'oreillette droite et de la masse ventriculaire qui semble surtout gauche. Postérieurement, l'oreillette gauche est saillante, tandis que vers l'avant l'infundibulum est plaqué contre le sternum.

CATHETERISME

Passage de la sonde de l'oreillette droite à l'oreillette gauche par une communication interauriculaire. La différence de saturation oxygénée entre la Veine Cave Supérieure et l'oreillette droite est de 3 vol.02 %. Il y a donc un shunt gauche-droit important. A l'étage ventriculaire, il n'y a pas de nouvelle différence de saturation oxygénée, ce qui suggère l'absence de communication interventriculaire. La courbe auriculaire gauche présente une onde V particulièrement ample, qui peut faire suspecter une fuite mitrale. La pression dans le ventricule droit est de 58/3 mm Hg, et dans le tronc de l'artère pulmonaire elle est de 28/11 mm Hg., ce qui est en faveur d'une sténose pulmonaire fonctionnelle. La saturation oxygénée périphérique est de 70 % de la normale, ce qui évoque un shunt veino-artériel.

CONCLUSION

Il n'y a pas de contrôle anatomique. Le cathétérisme est franchement en faveur d'une communication interauriculaire et d'une fuite mitrale, ce qui cadre bien avec la forme partielle de persistance du canal atrio-ventriculaire.

-.-

OBSERVATION N° V : POU. H., fille, 7 ans

ANAMNESE

Enfant née à terme, d'une grossesse normale. Elle présente un retard psychomoteur, et on découvre la cardiopathie au 6° mois. A l'âge de 4 ans, elle a de la dyspnée d'effort sans cyanose. Elle est hospitalisée à l'âge de 6 ans pour sa dyspnée.

EXAMEN

L'enfant est maigre, avec une déformation du thorax en carène. Elle présente un souffle holosystolique (6/10), avec thrill, irradiant vers l'aisselle et le dos. On entend également un petit souffle diastolique et un éclat du premier bruit. La T.A est de 11/6.

ELECTROCARDIOGRAMME

Le rythme est régulier, l'axe QRS à - 45°. Onde P_2 = 3 mv. Intervalle P-R = 0,22 sec. Il y a donc hypertrophie auriculaire droite et bloc auriculo-ventriculaire partiel. La morphologie du complexe rapide en V_1 est du type RS = 10/12, et en V_6 elle est du type qRs = 16/5. La déflexion intrinsècoïde est retardée en V_1 (0,04). Il y a donc bloc de branche droit incomplet et surcharge ventriculaire droite.

EXAMEN RADIOLOGIQUE

Coeur gros à pointe convexe, et bords symétriques

Arbre artériel pulmonaire accentué et battant. Hypervascularisation sans flou des champs pulmonaires. Grosses cavités droites, et grosse oreillette gauche.

CATHETERISME

Passage de la sonde de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche par une communication inter-auriculaire bas située au niveau de la tricuspide (ostium primum). Shunt unidirectionnel gauche-droit important (différence de saturation oxygénée de 3 volumes à l'étage auriculaire). Saturation périphérique normale Légère hypertension pulmonaire (31/18 mm Hg). Courbe d'insuffisance mitrale.

DIAGNOSTIC PRE-OPERATOIRE

Persistance du canal atrio-ventriculaire, forme partielle.

INTERVENTION

(Pr. DUBOST) pratiquée sous circulation extra-corporelle, après auriculotomie droite, le large ostium primum est suturé, mais la mitrale fendue n'est pas réparée. Mort par hémolyse et anurie. (incompatibilité probable de sous-groupes de sang transfusé).

AUTOPSIE

Le coeur est volumineux et dilaté. Il existe une large communication inter-auriculaire basse (ostium primum) et une seconde plus petite au niveau du foramen ovale. La grande valve mitrale est scindée en deux portions irrégulières, n'ayant pas un aspect normal; mais présentant un renflement épais d'aspect musculaire, et s'insérant sur un pilier anormal par une série de cordons épais et irréguliers. La valve postérieure a un aspect cribriforme. La tricuspide n'a pas de valve septale. Pas de communication inter-ventriculaire.

CONCLUSION

Persistance du canal atrio-ventriculaire, forme intermédiaire .

-.-

OBSERVATION N° VI : BUR. J.M., garçon, 17 ans

ANAMNESE

La grossesse et l'accouchement ont été normaux. Vers l'âge de 6 ans, apparaît une dyspnée d'effort. On découvre à ce moment la cardiopathie. L'enfant présente de plus une ectopie testiculaire bilatérale, qui est opérée. Le développement est lent et insuffisant. La dyspnée s'accompagne par la suite de douleurs sous-costales gauches ; l'enfant présente de plus des épistaxis assez fréquentes. Il est mis en observation au service à l'âge de 17 ans.

EXAMEN

Le thorax présente une voussure parasternale bilatérale, mais prédominant à gauche. Le coeur est régulier, et présente un thrill au 3° espace intercostal gauche. A ce niveau également, on entend un souffle systolique rude d'une intensitéde 6/10, irradiant surtout vers l'apex, l'aisselle gauche, et dans le dos, des deux côtés de la colonne, jusqu'aux lombes, et sur le rachis, jusqu'au sacrum. On note de plus un éclat du premier bruit, un dédoublement du 2° bruit à l'apex, un petit souffle mésodiastolique de 2/10 mésocardiaque. La tension artérielle est de 11/6. Le reste de l'examen est négatif.

ELECTROCARDIOGRAMME

Rythme sinusal à 80 min. L'onde P est haute et pointue (≈ 4 mv), indiquant une hypertrophie auriculaire droite. L'intervalle P-R est de 0,32 sec., indiquant un bloc auriculo-ventriculaire. L'axe QRS est de - 130°, donc très à droite. La morphologie du complexe rapide en V_1 est du type rsR". Le rapport R/S est de 8/2. La morphologie en V_6 est du type RS, le rapport étant de 14/15. Il y a donc un bloc de branche droit incomplet, avec surcharge ventriculaire droite.

EXAMEN RADIOLOGIQUE

Le coeur est globuleux et volumineux. Le bord gauche est très convexe. Le bord droit est également saillant. L'aorte est en place. Les artères pulmonaires sont grosses, avec des arborisations accentuées et battantes. Dans les incidences obliques, on ne voit pas de saillie auriculaire gauche postérieure.

CATHETERISME

La sonde passe de l'oreillette droite à l'oreillette gauche, ainsi qu'au ventricule droit par une communication inter-auriculaire basse, de type ostium primum. La différence de saturation oxygénée à l'étage auriculaire est de 3,8 vol. % d'O_2. Les pressions ventriculaires droites sont égales à 51/9 mm Hg, et celles de l'artère pulmonaire de 37/11 mm Hg.

DIAGNOSTIC PRE-OPERATOIRE

Forme intermédiaire de persistance du canal atrio-ventriculaire.

INTERVENTION

(Pr. DUBOST). Après auriculotomie droite, sous circulation extra-corporelle, la mitrale est réparée à travers un large ostium primum, qui est ensuite obturé par une plaque d'Ivalon de 4 cm. de diamètre. Décès quelques jours après l'opération.

AUTOPSIE

Il y a persistance de l'ostium primum et une anomalie de la grande valve mitrale qui est charnue, fendue et atrésique. La valve septale de la tricuspide est réduite à deux bourrelets. Il n'y a pas de communication inter-ventriculaire. Dans le septum ventriculaire membraneux, il existe un diverticule anévrysmal long d'1 cm. environ, très étroit, mais non rompu, dirigé du ventricule gauche vers le droit. Il s'agit donc d'une forme intermédiaire.

-.-

OBSERVATION N° VII : CAU. S., homme, 31 ans

ANAMNESE

La cardiopathie est découverte à l'âge de 2 ans, en dehors de tout trouble fonctionnel. Développement normal, mais la capacité physique est diminuée.

A l'âge de 27 ans, le malade présente de la dyspnée d'effort. Quelque temps après, il fait un premier épisode de défaillance droite. A 31 ans, apparaissent toux, crachats rosés, et 3 crises d'oedème pulmonaire d'intensité croissante, qui déterminent son hospitalisation au service.

EXAMEN

La dyspnée est marquée (500 mètres) ; il existe une suffocation nocturne en décubitus, des palpitations et des crises paroxystiques de tachycardie. Le malade est en arythmie complète, peu rapide, et présente un roulement diastolique apexien sans renforcement présystolique, un dédoublement du premier bruit, un souffle systolique apexien (6/10) irradiant surtout vers le bord sternal gauche, un souffle diastolique également apexien (2/10). La tension artérielle est de 11/7. Il y a de l'ascite et un gros foie, avec expansion systolique.

E.C.G.

On note une arythmie complète par fibrillation auriculaire. L'axe QRS est de - 110°. Il existe un bloc de branche atypique droit complet (QRS = 0"16), sans signes de surcharge ventriculaire droite ou gauche évidents.

EXAMEN RADIOLOGIQUE

Enorme coeur emplissant tout le thorax, également développé sur ses bords droit et gauche. Saillie élevée et pulsatile de l'arc moyen. Pédicule peu développé, avec hémicercle aortique réduit. Artères pulmonaires développées, champs pulmonaires hyperhémiés, mais peu flous, grosse oreillette gauche, saillant postérieurement et expansive.

EVOLUTION

Mort brusque.

AUTOPSIE

Enorme coeur flasque, globalement dilaté. Thrombose cohérente s'étendant de l'auricule droit à travers la tricuspide jusqu'au dedans de l'artère pulmonaire.

Oreillette unique géante dans laquelle deux bandelettes fibreuses s'insèrent sur les reliquats de cloison. La grande valve mitrale est fendue, épaisse, rétractée, avec des anomalies des piliers et des cordages. La valve tricuspide septale est également fendue avec aplasie de la moitié inférieure de cette valve qui est réduite à un bourgeon charnu. Le septum interventriculaire existe dans sa totalité.

CONCLUSION

Il s'agit donc de la persistance d'un canal atrio-ventriculaire commun, forme intermédiaire.

-.-

OBSERVATION N° VIII : REB. L., homme 35 ans

ANAMNESE

La grossesse et l'accouchement ont été normaux. On découvre la cardiopathie à l'âge de 4 ans, à l'occasion d'une cyanose d'effort. A 10 ans, le malade présente des épistaxis fréquentes. A 23 ans, apparaissent des crises de tachycardie de courte durée. A 28 ans, la dyspnée d'effort est très marquée, il y a de la cyanose des lèvres, des pommettes, des oreilles. A 31 ans, le malade fait un épisode de défaillance cardiaque droite. A 33 ans, après avoir mené une vie subnormale, un deuxième épisode de défaillance cardiaque survient. Il est admis au service à l'âge de 35 ans. La dyspéne est alors très marquée.

EXAMEN

Le faciès est rouge, surtout au niveau des pommettes et des oreilles. La cyanose d'effort est marquée, l'hippocratisme digital franc. Le coeur est en arythmie complète, freinée par la digitaline. Il existe un thrill à la pointe. On entend un souffle holosystolique intense (7/10) dans toute l'aire précordiale. Il y a également un souffle diastolique latéro-sternal gauche (3/10). Les bruits sont

assourdis. La tension artérielle est de 10/6. On palpe un très gros foie, dépassant de 5 travers de doigt le rebord costal, et qui présente une expansion systolique. Il y a un reflux hépato-jugulaire.

ELECTROCARDIOGRAMME

Le coeur est en arythmie complète. L'axe QRS est à - 45°. Il existe une surcharge ventriculaire droite et gauche.

EXAMEN RADIOLOGIQUE

Enorme cardiomégalie, emplissant tout le thorax. Le bord gauche est saillant, rectiligne, et arrive à un travers de doigt du grill costal gauche. Le bord droit présente une saillie considérable, convexe et haute, qui le porte à 3 travers de doigt du grill costal droit. Le pédicule est réduit à un bourgeon correspondant à un petit hémicercle aortique en situation normale. Les hiles, constitués par les artères pulmonaires, sont en partie cachés, seules émergeant les arborisations qui ont des projections axiales. Il y a peu de flou. Les incidences obliques montrent de très grosses oreillettes droite et gauche.

EXAMENS DE LABORATOIRE

On note une polyglobulie de 6 millions de globules rouges, une hémoglobine à 110 %, un hématocrite à 50, et un allongement du temps de saignement, avec trouble de la consommation de prothrombine.

Les bilans rénal et hépathique sont en légère déficience.

L'uricémie est élevée (0,110 p.l.)

CATHETERISME

Passage de la sonde à travers une communication inter-auriculaire bas-située (ostium primum). Il existe un shunt mixte. La différence de saturation en vol. O_2 % entre la Veine cave supérieure et l'oreillette droite est de 4,6 vol %. De même la saturation périphérique est de 90 %. L'aspect des courbes de pression indique une insuffisance mitrale et une insuffisance tricuspidienne. La pression de 49/22 mm Hg dans l'artère pulmonaire indique l'existence d'une hypertension pulmonaire.

DIAGNOSTIC : Persistance du canal atrio-ventriculaire commun, forme intermédiaire.

T A B L E A U R E C A P I T U L A T I F

- des 24 cas trouvés dans la littérature

- et de 8 cas personnels.

Nom d'auteurs	Age	Sexe	Mongolisme	Dyspnée	Cyanose	Signes physiques	Rapport cardio-thor. en %	E.C.G.	Cathétérisme	Opération	Autopsie	Commentaires	Groupe
1) Cahen-Froment (9) Cas n° 1	49 ans	m	0	+	+	S.S. + R.D.	63 %	Axe - 80° Bloc A-V. part. - B.B.G.comp.	0	0	+	Ostium primum Mitrale fendue	1
2) Cahen-Froment (9) Cas n° 2	21 ans	f	0	+	0	80 %		Axe - 60° Bloc A-V part. B.B.D.incomp	0	0	+	Ostium primum Mitrale fendue Endocardite ulcéro-végétante.	1
3) Rogers-Rudolph (29)	16mois	m	0	+	+	S.S. + + mitral et aortique	56 %	Axe - 70° H.A.D.	0	0	+	Ostium primum Mitrale fendue Tricuspide fendue (valvules mitro-tricuspidi	II
4) Valenzuela (35) cas n° 1	57jours	m	+	+	+	-	71 %	Axe - H.V.D.	0	0	+	Ostium primum Mitrale et tricuspide fendues C.I.V.	III
5) Valenzuela(35) Cas n° 2	86jours	m	-	+	+	S.S.	60 %	Axe droit H.A.D.	0	0	+	Ostium primum Mitrale et tricuspide fendues C.I.V.	III

Nom d'auteurs	Age	Sexe	Mongolisme	Dyspnée	Cyanose	Signes physiques	Rapport cardio-thorac. en %	E.C.G.	Cathétérisme	Opération	Autopsie	Commentaires	Groupe
6) Mouquin et coll. (25) cas n° 1	5 ans	f	0	+	+	Thrill S.S. +	66 %	Axe - 70° H.A.D. et G. B.B.D. H.V.D. et G.	+ pas de détails.	-	+	Ostium commune Valvule mitro-tricusp. C.I.V. - Dextraposition aortique	III
7) Mouquin et coll. (25) cas n° 2	9 ans	f	+	-	++	S.S. +	50 %	Axe - 135° B.B.D. incomp H.V.D.	0	-	+	ostium commune valvules mitro-tricusp. C.I.V. Dextraposition Aort.	III
8) Mouquin et coll. (25) cas n° 3	21/2 ans	f	0	-	+	Thrill S.S. +	71 %	Axe -170° B.B.D. complet - H.V.D.	0	-	+	Ostium primum et secundum Valvules mitro-tricusp. C.I.V. Dextraposition aortique	III
9) Blount (5) cas n° 1	4 ans	m	-	-	-	S.S. ++ S.D.	55 %	Axe - 60° H.V.D. H.V.G.	Shunt artério-veineux (de 3,8 L.min.)	-	+	Ostium primum Mitrale et tricusp. fendues valv. mitro-tric.	II

Nom d'auteurs	Âge	Sexe	Mongolisme	Dysprée	Cyanose	Signes physiques	Rapport cardio-thorac. %	E.C.G.	Cathétérisme	Dilatation	Autopsie	Commentaires	Fonction
10) Blount (5) cas n° 2	27mois	m	-	+	0	thrill S.S. +++ S.D.	71 %	Axe horizontal. H.A.D. et G. B.B.D. H.V.D. et G.	Shunt A-V (3,1L/min)	-	+	Ostium primum Mitrale et tricusp. fendues valve. mitro-tric.	II
11) Blount (5) cas n° 4	4 ans	m	-	+	0	S.S. ++ S.D. Dd. B_2	77 %	Axe - 10° H.A.D. B.B.D. H.V.D. et G.	Shunt A-V Hypert. pulm.	+	0	Ostium commune Insuf. mitrale à l'opération	I
12) Blount (5) cas n° 5	28mois	f	-	+	0	S.S. ++ S.D. Dd. B_2	66 %	Axe vertical H.A.D. H.V.D.	Shunt A-V	+	0	Ostium primum insuf. mitrale lors du toucher intra-card.	I
13) Witham (38) cas n° 1	3a.1/2	f	-	-	+	Thrill S.S. ++ S.D.	62 %	Axe + 100° bloc auric-ventric. part. H.A.D. H.V.D. et G.	Shunt A-V	+	0	Ostium primum insuf. mitrale à l'opération	I

Nom d'auteurs	Age	Sexe	Mongolisme	dyspnée	Cyanose	Signes Physiques	Rapport cardio-thoracique en %	E.C.G.	Cathétérisme	Opération	Autopsie	Commentaires	Groupe
14) Witham (38) cas n° 2	34 ans	f	-	+	+	S.S. + R.D.	50 %	Axe + 100° H.A.G. B.B.D. H.V.D.	Shunt A-V	+	0	Ostium primum Insuffisance mitrale à l'opération	I
15) Witham (38) cas n° 3	13 ans	f	0	-	0	S.S. + + R.D. Dd .P2	50 %	Axe + 40° Bloc A-V part. B.B.D. incomp.	Shunt A-V	+	0	Ostium primum Anomalies valvulaires non précisées	I
16) Witham (38) cas n° 4	12 ans	f	-	-	+	Thrill S.S. + + R.D.	60 %	Axe + 120° Bloc A-V part H.A.D. H.V.D. et G.	Shunt A-V Shunt V-A	+	0	Ostium primum anomalie des veines pulm. anom. valv. non précisées	I
17) Witham (38) cas n° 5	26 mois	f	-	-	-	S.S. + + R.D	66 %	Axe - Bloc A.V. part. H.A.D. B.B.D.	Shunt A-V hypert. pul.	0	0	Ostium primum au cathétérisme	I

Nom d'auteurs	Age	Sexe	Mongolisme	Dyspnée	Cyanose	Signes physiques	Rapport cardio thorac. en %	E.C.G.	Cathétérisme	Opération	Autopsie	Commentaires	Groupe
18) Campbell (10) cas n° 1	14 ans	f	0	+	+	thrill S.S. SD.	71 %	Axe - 75° H.A.D. et G H.V.D.	Shunt A-V Shunt V-A Déb.pul. 4,1 litres débit.syst. 2,4 l.	0	+	Ostium primum Ostium secundum Valv.mitro-tric. C.I.V.	III
19) Campbell (10) cas n° 2	38ans	f	0	+	+	Thrill S.S.	64 %	Axe Bloc A.V. part. H.V.D.	Shunt mixte - hyper. pulm. de 140 mm Hg	0	+	Ostium primum insuf. mitrale " tricusp.	II
20) GIRAUD et coll. (18) cas Am.J.M.	3mois	-	-	-	-	-	60 %	Axe - 80° B.B.D. H.V.D. et G	-	-	+	Ostium primum mitrale fendue	I
21) Giraud et coll. (18) Cas Ri.E.	5mois	-	-	-	-	-	71 %	Axe - 95° H.A.D. B.B.D. H.V.D.	-	-	+	Ostium primum Anomalies valv. C.I.V.	III
22) Giraud et coll. (18) Cas BocoM	3mois	-	+	-	-	-	61 %	Axe - 95° H.A.D. B.B.D. H.V.D.	-	+	+	Ostium primum Mitrale fendue C.I.V.	III

Nom d'auteurs	Age	Sexe	Mongolisme	Dyspnée	Cyanose	Signes Physiques	Rapport cardio thorac. en %	E.C.G.	Cathétérisme	Opération	Autopsie	Commentaires	Groupe
23)Giraud (18) Cas Bela Ch	22ans	-	-	-	-	S.S. S.D. Dd B_2	63 %	Axe - 80° B.A.V.part. H.A.D.et G B.B.G.H.V.D.	shunt A.V. atrial	0	0	Ostium primum au cathétérisme	I
24)Giraud (18°) casJul.Ch/	6 ans	-	-	-	-	-	60 %	Axe - B.B.D. H.V.D.et G.	Hypert.pul. pas de dif. d'O2 entre V.C.S.et O.D.	0	0	Ostium primum passage de la sonde de l'O.D. dans le V.G.	1
25)Observ. personnelle cas n° 1	8ans	m	0	+	0	thrill SS.+++ S.D.+	66 %	Axe -50° Bloc A.V. part. HA.D. et G. B.B.D.compl H.V.D. et G	Shunt A-V Shunt V-A Hyper.pul. à 36%de la systémique	+	0	Ostium primum Mitrale fendue avec régurgit.	1
26)Observ. personnelle cas n° 2	7ans	m	0	+	+	S.S.+ Dd P2	60 %	Axe - 50° H.A.D. B.B.D. incomp. H.V.D.	Shunt A.V. Hypert.pul. 37 %dela systémique	+	0	Ostium primum Mitrale fendue avec régurgit.	1
27)Observ. personnelle Cas n° 3	9ans	f	0	+	+	thrill S.S. +++	66 %	Axe - 70° H.A.D. B.B.D.incom H.V.D.	Shunt A-V Shunt V-A Hypert.pul. 91% systém.	0	0	Ostium primum Sténose pulm.	I

Nom d'auteurs	Âge	Sexe	Mongolisme	Dyspnée	Cyanose	Signes physiques	Rapport cardio-thorac. en %	F.C.G.	Cathétérisme	Opération	Autopsie	Commentaires	Groupe
28) Observ. Personnelle Cas n° 4	6 ans	m	0	+	0	thrill S.S. +++	62 %	Axe - 100° B.B.D. incom. H.V.D.	Shunt A-V Shunt V-A Pres. pul. 30 % system.	0	0	Ostium primum insuf. mitrale au cathétérisme.	I
29) Observ. personnelle Cas n° 5	7 ans	f	0	+	0	thrill S.S. ++ S.D.	71 %	Axe - 45° H.A.D. B.A.V. part. B.B.D. incom. H.V.D.	Shunt A-V Pres. A.P. 32 % Syst.	+	+	Ostium primum Ostium secundum Mitrale fendue Tricuspide septale atrésique	II
30) Observ. personnelle Cas n° 6	7 ans	m	0	+	0	thrill S.S. ++ S.D. Dd B_2	66 %	Axe - 130° Bloc A.V. part. H.A.D. B.B.D. incom. H.V.D.	Shunt A.V. Pres. A.P. 34 % système.	+	+	Ostium primum mitrale fendue Tricuspide septale atrésique	II
31) Observ. personnelle Cas n° 7	31 ans	m	0	++	0	S.S. ++ S.D. + Dd. B_1	84 %	Axe - 110° Fibrill. auric. B.B.D. comp.	0	0	+	Ostium commune Mitrale fendue Tricuspide fendue	II

Noms d'auteurs	Age	Sexe	Mongolisme	Dyspnée	Cyanose	Signes Physiques	Rapport cardio-thor. en %	E.C.G.	Cathétérisme	Opération	Autopsie	Commentaires	Groupe
32) Observ. personnelle Cas n° 8	35 ans	m	0	+	+	S.S. + S.D.	80 %	Axe - 45° Fibrillat. auricul. H.V.D. et G.	Shunt mixte Hypert. pulm. 41 % syst.	0	0	Ostium primum Insuf. mitrale et tricuspide	II

LEGENDE : + = oui ; - = non mentionné ; 0 = non
m masculin ; f féminin
S.S. Souffle systolique ; S.D. Souffle diastolique
D.D. Dédoublement ; Ld. P_2 Dédoublement du 2° bruit au foyer pulmonaire
H.A.D. Hypertrophie auriculaire droite ; H.A.G. hypertrophie auriculaire gauche
H.V.D. Surcharge ventriculaire droite ; H.V.G. Surcharge ventriculaire gauche
B.B.D. Bloc de branche droit ; Bloc A.V. Bloc atrio-ventriculaire
Shunt A.V. shunt artério-veineux ; Shunt V.A. Shunt veino-artériel

E T U D E C L I N I Q U E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

L'anamnèse de ces malades n'a révélé ni affections particulières de la mère pendant la grossesse, ni traumatisme obstétrical. La découverte de la cardiopathie est généralement assez précoce, dans la première décade.

Le mongolisme, signalé par plusieurs auteurs comme étant souvent associé à cette malformation, ne paraît pas avoir de corrélation de fréquence très étroite avec elle. ROGERS et EDWARDS (28) signalent 17 cas de mongolisme parmi leurs 55 cas rapportés. Sur les 32 cas réunis dans notre tableau 3 seulement sont mongoliens, ils appartiennent tous trois à la forme complète (groupe III), où on retrouve cinq autres cas qui ne le sont pas. CAMPBELL (10) remarque que la forme complète est probablement plus fréquente chez les mongoliens ; il cite EVANS (16) qui observe que 1/7 des mongoliens atteints de cardiopathie congénitale ont une persistance du canal atrio-ventriculaire.

La répartition suivant le sexe est de 24 garçons pour 21 filles (dans la statistique de ROGERS et EDWARDS) ; elle est de 14 filles pour 13 garçons dans notre tableau. Par contre, le Pr. P. SOULIE (31) signale une fréquence de 60 à 80 % de filles dans les C.I.A.

L'âge maximum de ces malades nous semble être en rapport direct avec le degré de sévérité de la malformation. Ainsi, dans le groupe III (forme complète), il est de 14 ans. La plupart des enfants ne dépassent pas l'âge de 5 mois. Dans le groupe II (forme intermédiaire), il est de 38 ans. La moitié des malades est âgée de plus de 14 ans. Dans le groupe I (forme partielle), l'âge maximum est de 49 ans. VON ROKITANSKY signale un cas (Obs. n° 2226) ayant atteint l'âge de 61 ans.

Les signes généraux et fonctionnels

Comme le signalent HEIM de BALSAC R., DURAND M. et METIANU C. (17), se rapprochent de ceux de la communication inter-auriculaire.

L'enfance de ces malades est généralement délicate. Outre un développement pondéral et statural insuffisant et retardé, on remarque la fréquence des infections respiratoires, signalées par la plupart des auteurs. L'interrogatoire met en évidence une certaine fatigabilité. La dyspnée d'effort apparait plus précocément que dans la C.I.A., le plus souvent dans la première décade. Les crises de tachycardie sont fréquentes. La cyanose est signalée 23 fois sur 30 par ROGERS et EDWARDS, et 15 fois sur 25 dans nos tableaux. Elle est d'apparition tardive, lors du renversement du shunt, d'abord intermittente, survenant alors aux efforts, puis permanente.

Les signes physiques

L'examen du thorax révèle parfois une voussure précordiale, qui n'a rien de spécifique.

A la palpation, il existe souvent (12 fois sur 27 dans notre tableau), un thrill dans larégion méso-cardiaque.

L'auscultation, par contre, est plus partieulière. Pour BLOUNT, BALCHUM et GENSINI (5), il existe :

- Un souffle systolique plus intense et plus rude que dans la C.I.A., qui se localise dans les 3°-4° espace intercostal gauche. Il serait dû à une sténose pulmonaire fonctionnelle.

- Un deuxième souffle systolique apexien, irradiant vers l'aisselle ou le long du bord sternal gauche, qui serait dû à l'insuffisance mitrale ou tricuspide. Une irradiation dorsale le long de la colonne vertébrale, dans les deux espaces para-vertébraux gauche et droit, allant jusqu'à la colonne lombaire et même sur le sacrum, a été observée 6 fois 8 dans les observations détaillées ci-jointes.

- Un souffle mi-diastolique, constant d'après BLOUNT, retrouvé seulement 13 fois sur 27 dans notre tableau, serait dû à une sténose tricuspidienne fonctionnelle; pour certains auteurs (C. WITHAM et R. ELLISON), il pourrait être dû à une insuffisance pulmonaire.

- Un roulement diastolique est signalé 4 fois dans notre tableau. Il est probablement dû à une sténose tricuspidienne fonctionnelle.

- Le deuxième bruit semble être généralement accentué, c'est, pour BLOUNT, un indice plus important que son dédoublement. Cet auteur interprète cette accentuation comme due à une augmentation du débit et de la pression pulmonaire. Cela est signalé 6 fois sur 20 observations.

Le reste de l'examen physique est pratiquement négatif, avant l'apparition de l'insuffisance cardiaque.

Il faut toutefois ajouter que l'auscultation cardiaque peut ne pas être aussi typique que nous ne l'avons précédemment décrit, rendant ainsi le diagnostic très difficile sur le plan clinique.

-.-

E L E C T R O C A R D I O G R A M M E

Les différents auteurs ont interprété différemment les signes électrocardiographiques constatés.

BLOUNT, BALCHUM et GENSINI (5), pensent que la triade : déviation de l'axe QRS vers la gauche, surcharge ventriculaire droite et bloc de branche droit incomplet, parfois également associés à une surcharge ventriculaire gauche, sont très significatives de cette malformation.

L'axe gauche, et surtout la surcharge ventriculaire gauche, pour ces auteurs, seraient dûs à la présence de l'insuffisance mitrale. Le bloc de branche droit incomplet du type rSR' en V_1, d'une durée variant entre 0,08 et 0,10 sec., est considéré comme causé par une hypertrophie infundibulaire droite (6).

CABRERA et MOUROY (8) interprètent le bloc de branche droit incomplet comme un signe de surcharge diastolique du ventricule droit.

Cette manière de voir n'est pas partagée par TOSCANO-BARBOSA, R. BRANDENBURG et H.B. BURCHELL (33), de la Mayo Clinic, pour qui l'orientation axiale de l'onde QRS serait causée par une excitation défectueuse congénitale du ventricule gauche. Dans leur publication ces auteurs prennent argument, à l'appui de cette hypothèse, de l'absence de la partie haute du septum interventriculaire.

En analysant les tracés de 16 cas de persistance du canal atrio-ventriculaire, il les classent en trois groupes :

- Le premier

comprenant 9 cas, avec un axe variant entre - 90° et - 115° donc très à droite. On n'y trouve pas de signes évidents de surcharge ventriculaire droite, ou gauche, bien qu'il existe une image de bloc de branche droit incomplet en V_1, qui est considérée comme due à une hypertension pulmonaire.

- Le deuxième groupe

comporte 5 cas, qui ont un axe QRS variant entre - 175° et - 135°, donc droit, et présentent une onde R notable en V_1. On les considère comme correspondant, du point de vue hémodynamique, à une pression systolique importante du ventricule droit.

- Le troisième groupe

se caractérise par un axe électrique gauche de - 60° environ et comprend deux cas : L'onde R haute en V_6 est interprétée comme le témoin d'une surcharge diastolique gauche due, soit à un shunt artério-veineux à l'étage ventriculaire, soit à une insuffisance mitrale.

En résumant ces citations, nous pouvons dire que les auteurs de la Mayo Clinic n'indiquent pas, en faisant leurs corrélations électro-hémodynamiques, l'extension exacte de la lésion anatomique pour chaque groupe, comme CAMPBELL le leur reproche, si justement.

A la lumière de ces faits, nous avons réparti notre matériel en trois catégories, correspondant aux formes anatomiques de la malformation.

a) Nous avons 16 cas appartenant à la forme partielle, parmi lesquels nous avons trouvé :

- 8 fois l'axe QRS franchement à gauche, entre - 10° et - 80°.

- 4 fois l'axe dans les limites de la normale, variant entre + 40° et + 100° (parmi ces cas, 3 enfants).

- 2 fois l'axe QRS à droite (une fois chez un enfant ayant un retour pulmonaire anormal).

La surcharge ventriculaire droite du type systolique (grande onde R en V_1) a été observée 13 fois sur 16. Le bloc de branche incomplet (morphologie du type rSR') 11 fois. La surcharge ventriculaire gauche de type diastolique, 9 fois sur 16.

Sur ces 16 cas, 3 seulement n'avaient pas de "note gauche", signée par un axe gauche, ou une surcharge ventriculaire gauche. Le premier de ces 3 cas (observ. n° 3 de Witham) avait un axe à + 40°, et n'avait pas de surcharge ventriculaire visible. Le deuxième (observ. n° 5 de Witham) ne porte pas mention de l'orientation de l'axe, ni de signes de surcharge ventriculaire. Le troisième enfin, est notre observation n° IV, où l'axe est à - 100° et où il y a une surcharge ventriculaire droite et un bloc atrio-ventriculaire du premier degré.

La fréquence relativement grande de la surcharge ventriculaire gauche dans ce groupe de malades n'ayant pas de communication inter-ventriculaire, semble plaider en faveur de l'opinion émise par : BLOUNT, qui l'impute à l'insuffisance mitrale.

b) Ce groupe comprend 8 cas appartenant à la forme intermédiaire, parmi lesquels nous avons trouvé :

- 5 fois l'axe QRS franchement à gauche, entre - 45° et - 70° ; Tous ces cas ont une surcharge ventriculaire droite. 3 de ces malades ont une surcharge ventriculaire gauche, associée une fois à une hypertrophie auriculaire gauche.

- 2 fois (N° VI et VII des observations détaillées) l'axe QRS est droit, à - 130° et - 110°. Le premier cas uniquement présente des signes droits du type surcharge ventriculaire.

- 1 fois, on observe un bloc auriculo-ventriculaire partiel, et une surcharge ventriculaire droite, mais l'axe et les signes gauches ne sont pas mentionnés.

c) Dans ce dernier groupe, on dénombre 8 cas, qui appartiennent à la forme complète (tous autopsiés), qui se répartissent de la façon suivante :

- 5 fois l'axe est très à droite, variant entre - 95° et - 170°, dans le sens anti-horaire. Ces cas présentent des signes de surcharge ventriculaire droite systolique et diastolique, uniquement.

- 2 fois, l'axe est à gauche, à - 70° et l'on observe une hypertrophie auriculaire gauche. L'un de ces cas présente une surcharge ventriculaire gauche, et tous deux des signes droits du type surcharge ventriculaire droite systolique et diastolique.

- 1 fois, il n'y a pas de détails (Observ. n° I de VALENZUELA).

On remarque donc dans ce groupe la présence dans 7 cas sur 8 d'une surcharge ventriculaire droite, et dans 2 cas seulement l'existence d'une "composante gauche" (axe ou surcharge ventriculaire).

De plus, il est à noter que c'est justement dans la forme complète que nous n'avons pas vu de bloc atrio-ventriculaire. Nous rappelons que ce bloc existait dans la moitié des cas du groupe de la forme partielle, et dans le tiers seulement du groupe de la forme intermédiaire.

EN RESUME

Nous observons que :

1) Sur l'ensemble des 28 cas où l'axe est mentionné

- 15 fois il se situe à gauche, donc environ dans 50 % des cas.

- 9 fois il est à droite, soit 33 % des cas (dont 4 fois seulement entre - 90° et - 115° en sens anti-horaire.

- 4 fois enfin, soit 17% des cas, l'axe se trouve dans les limites de la normale, soit entre + 40° et + 100°, dans le sens horaire.

(Parmi ces derniers, on compte 3 enfants).

II) Le plus grand nombre d'axes droits se trouve dans les formes complètes, et le plus grand nombre d'axes gauches dans les formes partielles. Ceci peut concorder avec les résultats TOSCANO-BARBOSA qui ne mentionne pas les formes anatomiques dans ses observations.

III) La grande majorité des 16 cas appartenant à la forme partielle ont un axe compris entre - 90° et + 100° (sens horaire), sauf un enfant qui a un retour pulmonaire anormal, et dont l'axe est de + 120° et un autre qui a un axe au zénith, à - 100°.

IV) La majorité des cas (27/32) présente des signes de surcharge ventriculaire droite.

V) 13 cas sur 32, soit environ la moitié, présentent des signes de surcharge ventriculaire gauche diastolique. Mais 19 sur 32, soit 60 % ont une composante gauche (axe gauche ou surcharge ventriculaire gauche).

En conclusion, une composante gauche, ou un axe dirigé vers le zénith entre - 90° et - 115°, sans surcharge ventriculaire nette, chez un malade suspect par ailleurs de communication inter-auriculaire, semble être un indice d'autant plus précieux en faveur du diagnostic de persistance du canal atrio-ventriculaire, qu'ils ne se rencontrent pas dans les communications inter-auriculaires banales.

-.-

E X A M E N   R A D I O L O G I Q U E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Chez l'enfant qui n'est pas en défaillance car-

diaque, l'image radiologique ressemble à celle des communications inter-auriculaires. Néanmoins, la masse cardiaque est généralement augmentée de volume de façon plus précoce, sa silhouette est plus globuleuse et plus symétrique.

Le bord gauche est habituellement convexe et présente un déplacement latéral ; la pointe ne plonge pas dans l'ombre diaphragmatique. Le bord droit est saillant et haut, et semble symétrique par rapport au gauche.

Le pédicule est plus développé et l'arc moyen ne présente pas la saillie habituelle des C.I.A., mais est allongé. Ceci a été observé également par BLOUNT (5) et WITHAM (36), à propos de leurs cas.

La vascularisation des champs pulmonaires est très marquée. Les artères pulmonaires sont dilatées et pulsatiles. Il existe des projections vasculaires axiales. Dans nos 6 cas détaillées d'enfants, nous n'avons pas observé de flou hilaire de façon constante.

Les incidences obliques mettent en évidence :

- En O.A.G., une masse ventriculaire s'effaçant à peine. L'oreillette droite apparaît augmentée de volume.

- En O.A.D., et en T.G., c'est l'oreillette gauche qui est souvent hypertrophiée, refoulant l'oesophage.

Chez l'adulte, nous avons observé deux cas en insuffisance cardiaque (observ. détaillées n° VII et VIII), qui présentaient des coeurs énormes. Le rapport du diamètre cardiothoracique en % était de 84 et 80 %. Toutes les cavités étaient dilatées, mais l'étage ventriculaire semblait être particulièrement atteint. L'arbre artériel pulmonaire était très augmenté, les champs pulmonaires hyperhémiés, et il y avait un flou hilaire.

-.-

D I A G N O S T I C   P O S I T I F

L'histoire clinique de ces malades décèle une symptomatologie d'apparition précoce, généralement

avant la première décade. Les troubles du développement, la fatigabilité, la dyspnée d'effort, associés parfois à une cyanose intermittente, en sont les principales manifestations.

L'examen physique laisse entrevoir parfois l'insuffisance mitrale.

L'E.C.G. se distingue dans un grand nombre de cas, de celui de la C.I.A., en associant un axe gauche à une surcharge ventriculaire droite, avec bloc de branche incomplet.

L'image radiologique, tout en n'étant pas spécifique, montre habituellement un gros coeur.

Le cathétérisme met en évidence un shunt artéto-veineux à l'étage auriculaire, parfois à l'étage ventriculaire. Le trajet de la sonde à travers une communication inter-auriculaire bas-située (ostium primum) et parfois même son passage de l'oreillette droite dans le ventricule gauche, sont des éléments importants. La courbe de pression évocatrice d'une insuffisance mitrale est un autre signe précieux qui apporte une quasi certitude.

-.-

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

C'est avec la communication inter-auriculaire simple (ostium secundum) et avec la maladie de ROGER que se pose le diagnostic différentiel.

- Avec la C.I.A. comme indiqué dans le chapitre précédent, la symptomatologie est plus précoce et l'auscultation cardiaque diffère habituellement de sémiologie typique d'un ostium secundum. L'existence des signes gauches à l'E.C.G. et les données du cathétérisme cardiaque sont des éléments importants. Ce dernier peut, en effet, montrer un ostium primum, ainsi que des signes d'insuffisance mitrale. L'étude de la destination des sangs veineux pulmonaire réalisée par l'injection du colorant T 1824 est un moyen commode pour établir la différence, selon WAKAI, SWANN et WOOD (37).

- Avec la C.I.V. dont la symptomatologie est généralement plus discrète et moins précoce. La cyanose intermittente ne s'y voit pas. L'électrocardiogramme ne montre pas de déviations aussi extrêmes, et, à la radio, la silhouette n'est pas aussi précocément augmentée de volume. Le cathétérisme ne montre pas de shunt artério-veineux à l'étage auriculaire, sauf dans les rares cas d'ostium secundum associé.

-.-

P R O N O S T I C

-:-:-:-:-:-:-:-

Cette malformation a un pronostic grave qui est fonction de la sévérité des lésions anatomiques. Ainsi, la forme complète se manifeste dès le plus jeune âge, et a une mortalité élevée. ROGERS et EDWARDS estiment que l'âge moyen de survie dans cette forme est de six mois. LAMBERT, WEBSTER et TERPLAN (22) le situent à deux ans. Dans notre tableau, nous avons observé que 5 cas sur 8 sont morts à cinq mois, avec des signes précoces de défaillance cardiaque, d'hypertension pulmonaire et de cyanose.

Les formes partielles et intermédiaires sont mieux tolérées, l'âge moyen des cas présentés ici se situe aux environs de 14 ans.

Ainsi le pronostic de cette affection est beaucoup plus sévère que celui des communications inter-auriculaires simples, qui sont compatibles avec une longue vie normale, et où les grossesses sont habituellement bien supportées. (P. SOUIIE 31). H.B. TAUSSIG évalue la longévité moyenne des malades atteints de C.I.A. à 40 ans.

Toutefois, le pronostic des formes partielles et intermédiaires change actuellement avec la possibilité toute récente d'une thérapeutique chirurgicale réparatrice. Des opérations des formes complètes ont eu lieu, mais, vu l'importance des lésions, et le jeune âge des malades, le danger reste grand.

-.-

T R A I T E M E N T   C H I R U R G I C A L

-:-

L'indication opératoire dans cette malformation s'impose dès que le diagnostic est confirmé. Vue l'évolution généralement rapide, une attente trop prolongée verra le malade évoluer vers l'installation d'une hypertension pulmonaire avec apparition de cyanose, et vers l'insuffisance cardiaque, qui augmentent les risques opératoires.

La contre-indication majeure à l'intervention, d'après J.C. COOLEY (11), serait précisément l'hypertension pulmonaire.

C.W.LILLEHEI remarque à ce propos que l'élévation marquée de la résistance vasculaire pulmonaire a été le facteur le plus important de risque opératoire. Il estime que "si la pression systolique de l'artère pulmonaire est évaluée en % de la pression systolique générale, la fréquence des modifications vasculaires pulmonaires importantes augmente lorsq ue les pressions pulmonaires se rapprochent du niveau de la pression systémique" (39).

La défaillance cardiaque est un autre argument contre l'acte opératoire, car de tels malades supportent généralement mal les modifications circulatoires qu'il apporte.

La technique opératoire est du ressort du chirurgien. Indiquons seulement que, d'après J.C. COOLEY et KIRKLIN (II), les procédés d'opération du type atrio-septo-pexie de BAILEY, ou du type préconisé par SONDERGAARD, ne conviennent pas.

L'hypothermie, comme l'indiquent Ch. DUBOST et PH. BLONDEAU (15) ne donnent pas suffisamment de temps pour une réparation adéquate.

La technique de "puits de Gross" (atrial well technic) a permis à J.C. COOLEY d'opérer 3 cas (dont une survie). Mais cet auteur remarque qu'étant donné l'impossibilité de voir la lésion, les sutures de la partie inférieure de l'ostium primum présentent des difficultés. Il n'indique pas de quelle façon on arrive à suturer la mitrale fendue.

C'est donc à une intervention à "coeur ouvert", sous circulation extra-corporelle, qu'il faut avoir recours. Le Pr. Ch. DUBOST, au Centre Chirurgical Marie Lannelongue, après l'établissement de la circulation extra-corporelle, a recours à une auriculotomie droite, puis suture la valve fendue de la mitrale (antérieure) à travers l'ostium primum. Celui-ci est à son tour obturé par la fixation d'une plaque d'Ivalon à l'aide d'une couronne de points de suture. Cela permet généralement une correction satisfaisante des lésions, quand les anomalies valvulaires ne sont pas trop marquées.

Les résultats obtenus par les différents centres sont les suivants.

COOLEY & KIRKLIN	12 cas	9 survies
C.W. LILLEHEI	20 "	11 "
DENTON COOLEY	8 "	5 "
Ch. DUBOST	4 "	2 "

Ces résultats paraissent encourageants, mais, vu le petit nombre de malades opérés d'une part, et le manque de recul d'autre part, il est difficile de tirer des conclusions définitives.

C.W. LILLEHEI (39) qui a pratiqué le plus grand nombre d'interventions estime la mortalité à 45 %, ce qui est un résultat non négligeable chez des malades particulièrement fragiles, et auxquels est réservé un très mauvais pronostic, si l'on intervient pas.

C O N C L U S I O N S

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

I) Le développement aberrant des bourgeons endocardiques conduit à la persistance du canal atrio-ventriculaire commun, qui peut se présenter sous trois formes :

a) La forme partielle (ostium primum et valve septale de la mitrale fendue).

b) La forme intermédiaire (ostium primum et valves septales mitrale et tricuspide fendue).

c) La forme complète qui associe un ostium primum à un appareil commun mitro-tricuspidien et à une communication interventriculaire immédiatement sous-jacente.

II) 8 cas détaillés et 24 cas trouvés dans la littérature sont comparés.

III) La fréquence de cette cardiopathie parmi l'ensemble des communications inter-auriculaire est de 14 %. Cette proportion est loin d'être négligeable.

IV) L'association avec d'autres malformations, notamment avec le mongolisme, est signalée, mais est peu fréquente.

V) Les signes cliniques se rapprochent de ceux de la communication inter-auriculaire, mais ils sont plus précoces, se manifestant avant la première décade ; ils sont également plus accentués et montrent souvent à l'auscultation un souffle systolique d'insuffisance mitrale.

VI) L'électrocardiogramme met en évidence dans 60 % des cas une composante gauche (axe ou surcharge ventriculaire) sur un tracé qui présente, par ailleurs, des signes de surcharge ventriculaire droite, avec bloc de branche droit incomplet.

VII) L'examen radiologique montre une masse cardiaque augmentée de volume de façon précoce, le processus intéressant à la fois les deux côté du coeur.

L'ensemble des données énumérées ci-dessus, cliniques, électrocardiographiques et radiologiques, permet d'orienter le diagnostic avant la mise en oeuvre du cathétérisme.

VIII) Le cathétérisme, précise le diagnostic positif et différentiel, restant ainsi un examen capital.

IX) Le traitement chirurgical "à coeur ouvert" est le seul remède à une évolution inéluctablement mauvaise.

-.-

Vu : Le Président de Thèse

Professeur SOULIE

Vu : Le Doyen de la Faculté
de Médecine de Paris

L. BINET

Vu et Permis d'imprimer:
Le Recteur de l'Académie de Paris

J. SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

1 - ABBOTT M.E., KAUFMANN J. :
Report of an unusual case of congenital cardiac disease. J. Path. and Bact. 1910 - 14 - 525

2 - ABBOTT M.E. :
New Accessions in Cardiac Anomalies.
A.M. Museums Bull. 1924 - 10 - 111.

3 - ABBOTT M.E. :
Atlas of congenital Cardiac Disease.
New-York 1936 - pp. 34-35 ; pp. 50-51.

4 - BEDFORD E.D., SELLORS H., SOMMERVILLE W., BELCHER J.R., BESTERMAN E.M. :
Atrial septal defect and its surgical treatment.
The Lancet 1957 - June 22 - 1255-1261.

5 - BLOUNT S.G., BALCHUM O.J., GENSINI G. :
The persistant ostium primum atrial septal defect.
Circulation 1956 - XIII - 499-509.

6 - BLOUNT S.G., MUNYAN A., HOFFMAN M. :
Hypertrophy of the right ventricular outflow tract. A concept of the ECG findings in atrial septal defect.
The Amer. Journ. of Med. 1957 - XXII - 784-790.

7 - BRANENBOURG R.O., : DUSHANE J.W. :
Clinical features of persistant common atrioventricular canal. Proc. of the Mayo Clinic 1956 - vol. 31 - n° 19 - 509-513.

8 - CABRERA E., MOUROY J. :
Systolic and Diastolic loading of the heart. ECG data.
Amer. Heart Jour. 1952 - 43 - 669-686.

9 - CAHEN P., FROMENT F., GONIN A., TRAEGER J. :
Faux syndrome de Lutenbacher par persistance de l'ostium primum avec scission de la valve mitrale interne (complexe RoKitansky-Maud Abbott).
Arch. Mal. coeur 1952 - 43 - 203.

10 - CAMPBELL M., MISSEN G.A.C. :
Endocardial cushion defects : Common atrio-ventricular canal and ostium primum. British Heart Jour. 1957 - XIX N° 3 - 403-418.
11 - COOLEY J.C., KIRKLIN J.W., HARSHBARGER H.G. :
The surgical treatment of persistant common atrio-ventricular canal.
Surgery 1957-41 n° 1 - 147-152.

12 - COOLEY A.D. :
Temporary Extracorporeal circulation in the surgical treatment of cardiac and aortic diseases. Report of 98 cases.
Annals of surgery - 1957 - 145 - 898.

13 - CURTIN J.Q. :
Congenital cardiac anomaly :
Persistant common atrioventricular ostium.
Am. Heart Jour. 1952 - 44 - n° 6 - 884.

14 - D'HEER M.H.A.H.
Diagnostic de la persistance de l'ostium atrio-ventriculaire commun, forme partielle et complète. Soc. Belge de Cardiologie.
Résumés des communications 9 et 10 Mars 1957.

15 - DUBOST CH., BLONDEAU PH. :
Chirurgie à coeur ouvert.
Masson et Cie - Editeurs.
Paris 1957.

16 - EVANS Ph. R. :
Cardiac anomalies in Mongolism.
British heart Jour. 1950 - 12 - 258-264.

17 - HEIM de BALSAC R., METIANU C., DURAND M., DUBOST Ch. :
Traité des cardiopathies congénitales.
Masson et Cie Editeurs. 1954 - pp. 492.

18 - GIRAUD G., LATOUR H., PUECH P., ROUGO J. :
Les formes anatomiques et les bases du diagnostic de la persistance du canal auriculoventriculaire commun.
Arch. Mal. coeur 1957 - 10 - 909-942.

19 - GUNN F.D., DICKMANN J.M. :
Malformations of the heart.
Amer. j. Pathol. 1927 - 3 - 595.

20 - KEITH A. :
Malformations of the heart.
Lancet - 1909 - 2 - 433.

21 - KIRCKLIN J.W., DAUGHERY G.W., PURCHELL H.B., WOOD E.H. :
Repair of the partial form of persistant common atrio-ventricular canal.
Annals of surg. 1955 - 142 - 858-862.

22 - LAMBERT E.C., WEBSTER W.S., TERPLAN K. :
Persistent ostium atrioventriculare commune ; hemodynamic findings and differential diagnosis.
Circul. 1956 - 14 - 965.

23 - LEECH C.B. :
Clinical Analysis of seventy five cases from J. Hopkins Hospital.
J. Pediat. 1935 - 7 - 802.

24 - MALL F.P. :
On the development of the Human Heart.
Amer. J. Anat. 1912 - 13 - 249.

25 - MOUQUIN M., METIANU C., DURAND M., BEYDA E. :
Cardiopathie congénitale complexe. Syndrome associant aux éléments de la Tétralogie de Fallot un orifice auriculoventriculaire et une communication interauriculaire large.
Rapport de 3 cas anatomiques personnels.
Cardiologia - 1956 - 29 - 3 - 145.

26 - PATTEN B.M. :
Developmental defects at the foramen ovale.
Amer. J. Path. 1938 - 14 - 135

27 - PEACOCK T.B. :
Malformations of the heart consisting in an imperfection of the auricular and ventricular septa. Tr. Path. Soc. London 1846-1-61.

28 - ROGERS M.H., EDWARDS J.E. :
Incomplete division of the atrioventricular canal with patent intra-atrial foramen primum (persistent common atrioventricular ostium).
Amer Heart. J. 1948 - 36 - 28-54.

29 - ROGERS H.M., RUDOLF C.C. :
Persistent common atrioventricular canal.
Amer. Heart J. 1952 - 44 - 884.

30 - ROBINSON D.W. :
Persistent common atrioventricular ostium in child with Mongolism.
Arch. Path. 1941 - 32 - 117.

31 - SOULIE P. :
Cardiopathies congénitales.
Edit. l'Expansion scientifique Française 1956.

32 - SCHMALTZ R. :
Zur Casuistik und Pathogenese der angeborenen Herzfehler. Deutsche Med. Wchuschr.
1888 - 15 - 921.

33 - TOSCANO-BARBOSA E., BRANDENBURG C.R., BURCHELL B.:
E.C.G. Studies of cases with intracardiac malformations of the atrioventricular canal. Proc. of Mayo Clinic 1956 - 31-19 - 513-523.

34 - Von ROKITANSKY C.F. :
Die Defecte der Scheidewande des Herzens.
Pathologisch-Anatomische Abhandlung.
W. Braunmuller Vienne 1975 - pp. 156.

35 - VALENZUELA E., GONZALEZ F., TOBAR A., BENGOA J. :
Persistencia del atrio-ventricularis communis.
Rev. Med. de Valparaiso 1954-7 n° 1 - 75-79.

36 - WAKAI C.S. - EDWARDS J.R. :
Developmental and pathologic considerations in persistent common atrio-ventricular canal.
Proc. Mayo Clin. 1956-31 n° 18 - 488.

37 - WAKAI S.C., SWAN H.J.C., WOOD E.H. :
Hemodynamic data and findings of diagnostic value in 9 prouved cases of persistent common atrio-ventricular canal.
Proc. Mayo Clin. 1956-31 n° 18 - 500-508.

38 - WITHAM A.C. - ELLISON R.G. :
Diagnosis of ostium primum. Defects of the atrial septum.
Amer. J. Med. 1957 - April - 593-604.

39 - LILLEHEI C.W :
Chirurgie intra-cardiaque sous la vue, grâce à la circulation extra-corporelle chez 305 patients atteints de lésions cardiaques congénitales ou acquises.
Bruxelles Medical 1957-47- 1779-1797.

40 - HEIM de BALSAC R., BOUCHARD F., ZALIS O., PASSELECQ J., BLONDEAU Ph., DUBOST Ch.:
Les canaux atrio-ventriculaires communs (ostium commune) - Journées médicales de Bruxelles - 1957 - 15 Juin (A paraître dans le Bruxelles Médical).